Aus dem Pathologischen Institut des Auguste-Viktoria-Krankenhauses
zu Berlin-Friedenau
(Direktor: Privatdozent Prosektor Dr. Georg Schaetz).

Ueber eine Sonderform der Transposition der großen Gefäße.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Luise Hirsch
aus Berlin

Tag der Promotion: 18. Juli 1932.

Druck von Gebrüder Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44.

386

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. v. Bergmann

Referent: Prof. Dr. R. Rössle.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die Transposition der großen Gefäße ist, seitdem Matthew Baillie 1797 den ersten derartigen Fall beschrieb, vielfach dargestellt worden. Im folgenden soll, unter Zugrundelegung eines Falles, eine Sonderform dieser Mißbildung ausführlicher dargestellt: Transposition ohne Septumdefekt bei Fehlen anderer Anomalien am Herzen und an den großen Gefäßen.

Es handelt sich um einen 54 Tage alten Knaben, das zweite Kind gesunder Eltern. Das ältere Kind lebt und ist gesund. Die Geburt — die wie Exitus und Obduktion im Auguste-Viktoria-Krankenhause zu Berlin-Friedenau erfolgte — verlief schnell und spontan. Die Nabelschnur war zwar zweimal um den Hals des Kindes geschlungen, ließ sich aber leicht lösen, und das Neugeborene schrie alsbald kräftig. Nur war es auffallend bläulich verfärbt. Diese Zyanose verstärkte sich bei jeder Anstrengung, wie Baden und Saugen. Es bestand sofort der Verdacht auf einen kongenitalen Herzfehler. Daher wurde eine Röntgenaufnahme des Thorax gemacht, die ein mit der Spitze nach links gerichtetes, stark verbreitertes Herz zeigt. Um dem Kinde die Anstrengung des Saugens zu erleichtern, wurde der Mutter angeraten, es künstlich zu ernähren. Drei Wochen post partum stellte die Mutter den Knaben wieder in der Klinik vor. Sie hatte ihn gegen ärztlichen Rat selbst gestillt. Trotzdem war er gut gediehen und wies außer der Zyanose keine Besonderheiten auf. Am 53. Tage wurde das Kind wieder eingeliefert. Am Morgen sei die Atmung plötzlich rasselnd und die Blaufärbung stärker geworden.

Klinischer Befund und Verlauf: Mäßiger Ernährungszustand. Starke Zyanose des gesamten Körpers. Rasselnde Atmung.

Rachen: o. B.

Herz: Systolisches Geräusch über der Spitze. Herztöne sehr leise.

Lungen: Hinten o. B. Vorn links unten reichlich Giemen und Knacken. — Abdomen o. B. — Temp. 37,2.

Diagnose: Angeborener Herzfehler, Bronchitis.

In der Nacht trotz Cardiaca Exitus letalis.

Die Besichtigung der Leiche zeigt ein normal großes, stark zyanotisches Kind. Außer zwei feinen seitlichen Einkerbungen der

Oberlippe äußerlich nichts Auffallendes. Bei der Eröffnung des Thoraxraumes sieht man das vergrößerte Herz, das die Lungen weitgehend zur Seite gedrängt hat. Die linke Lunge zeigt 3 Lappen, die rechte die Andeutung eines 4., eines sog. Lobus subpericardiacus. Im linken Unterlappen findet sich bronchopneumonische Anschoppung, in der rechten Lunge bestehen einige bronchopneumonische Herde Teile der Lungen sind atelektatisch. Stauungsorgane. Knickung des rechten Ureters kurz nach dem Abgang aus dem erweiterten Nierenbecken. Geringe Hydrocele beiderseits.

Das Herz sieht mit der Spitze nach links. Durch den Sulcus interventricularis wird es äußerlich in zwei rechte und ein linkes Drittel geteilt. Es wird durch Kantenschnitte eröffnet und nach Abtrennung der Lungen im Zusammenhang mit den Halsorganen und der Aorta herausgenommen.

Herzmaße.

(mit der Schubleere genommen)	in mm
Länge des ganzen Herzens	65
Länge der Kammern	48
Breite der Kammern	40
Anteroposteriorer Durchmesser	30
Wanddicke rechts	5,5
in Klappenhöhe	8
Wanddicke links	3,5
Weite der Pulmonalis über den Klappen	24,5
Umfang des Ostiums	27
Weite der Aorta über den Klappen	28
Umfang des Ostiums	32
Umfang des linken Ostium atrioventriculare	40
Umfang des rechten Ostium atrioventriculare	54

Der rechte Vorhof ist etwas erweitert. In ihn münden die beiden Venae cavae sowie der Sinus coronarius. Das Foramen ovale ist weit offen, der Längsdurchmesser des Ovals beträgt 8 mm. Durch das Ostium atrioventriculare, das durch eine dreizipfelige Klappe verschlossen wird, gelangt man in den rechten Ventrikel. Dieser ist mächtig hypertrophisch, die Wanddicke beträgt an den stärksten Stellen 8 mm. An der Vorderwand und am Septum springen die einzelnen Trabekel stark hervor. Die rechts und unten gelegenen Teile der Hinterwand weisen nur kleine, zarte Trabekel

auf. Rechts oben an der Hinterwand, unterhalb der Grenze zwischen rechter und linker Semilunarklappe beginnend, springt ein 8 mm breiter, platter, starker Wulst in den Ventrikel vor und verläuft schräg nach links und unten gegen den großen Papillarmuskel. Er entspricht der Crista supraventricularis, an der Grenze zwischen Ein- und Ausströmungsteil des rechten Ventrikels. Durch zwei von ihr gegen das Septum gerichtete Ausläufer werden zwischen ihr und dem Septum drei Nischen gebildet, die ziemlich weit in die Tiefe gehen. Sie schieben sich treppenförmig übereinander, sodaß die Basis der höher gelegenen Nische hinter den oberen Teil der folgenden zu liegen kommt. Eine Verbindung untereinander besteht nicht.

Das hintere Tricuspidalsegel entspringt mit einzelnen feinen Fäden von der Hinterwand des Ventrikels und dem oben geschilderten starken Wulst, das vordere rechte von einem kleinen Papillarmuskel der Vorderwand, das der Ausflußbahn zugekehrte von dem schon erwähnten großen Papillarmuskel. Das Septum interventriculare zeigt keinerlei Defekt.

Im Verlauf der arteriellen Ausflußbahn gelangt man zwischen den drei Seminularklappen in ein Gefäß von 28 mm, am Ostium 36 mm Umfang, aus dem über der Mitte der rechten und linken hinteren Klappe je ein Kranzgefäß hervorgeht. $2^1/_2$ cm über den Klappen entspringen nacheinander Anonyma, Carotis communis sinistra und Subclavia sinistra. Das aus der rechten Kammer entspringende Gefäß ist also zweifellos die Aorta. Distal vom Abgang der linken Subclavia mündet in die untere Krümmung des Aortenbogens der weit offene Ductus Botalli schräg ein, sodaß er in die absteigende Aorta überzugehen scheint.

Der linke Ventrikel ist viel dünnwandiger als der rechte, die einzelnen Trabekel sind fein und zart, die Septumwand ist glatt. Gegen den Vorhof wird er durch die Mitralis abgeschlossen, deren „Pulmonalsegel" von einem Papillarmuskel der Hinterwand, deren freies Segel von einem Büschel Papillarmuskeln des Septums entspringt. Besondere Formationen, wie die Nischenbildungen der rechten Kammer, finden sich nicht. Die Pulmonalis teilt sich 8 mm über den Klappen in ihre beiden Hauptäste und setzt sich gradlinig in den 8 mm weiten und 13 mm langen Ductus arteriosus fort. Sie

hat ebenfalls drei Klappen, eine hintere, eine vordere rechte und eine vordere linke.

In den linken Vorhof münden wie beim normalen Herzen die vier Lungenvenen. Außer dem weit offenen Foramen ovale weist er keine Besonderheiten auf. Betrachtet man dieses von links, so erscheint es bis auf einen kleinen hinteren Sektor durch die zwei sich aneinander vorbei schiebenden Septumanteile ventilartig verschlossen, während man vom rechten Vorhof aus wie in einen Trichter hineinsieht. Dabei ist es auch von links her anatomisch weitgehend offen.

Die Coronarien, deren Abgang bereits beschrieben wurde, verhalten sich abweichend von der Norm. Die linke ist ganz fein und eng, nur mit einem Haar sondierbar. Sie verläuft nahe dem Kammerseptum auf der Vorderwand entlang. Das aus der rechten hinteren Semilunarklappe entspringende Kranzgefäß hat einen Umfang von 6 mm. Es gibt kurz nach seinem Abgang einen starken, an der Hinterwand herabziehenden Ast ab, biegt aber in seinem Hauptverlauf nach links um, zieht hinter Aorta und Pulmonalis im Boger zur Vorderwand und auf dieser mit seinen Ausläufern dicht neben der linken Coronararterie herab.

Im Verlauf der Aorta finden sich keine Besonderheiten.

Betrachtet man nach genauer Besichtigung aller Einzelheiten das Herz wiederum als Ganzes, so erscheint es in seinem Bau gleichsam als eine Umkehrung des normal angelegten: Der rechte, die Aorta entsendende Ventrikel ist ein starkes, die Herzspitze mit einnehmendes Gebilde, während der linke, wie sonst der rechte, einen etwas schlaffwandigen Anhang des rechten Herzens darstellt. Im Gegensatz zu den meisten in der Literatur veröffentlichten Abbildungen, die noch andere Fehlbildungen aufweisen (Septumdefekte großer Ausdehnung, Ursprung der Aorta aus einem reinen Aortenventrikel, Verschluß der Pulmonalis oder Aorta, Atresie der venösen Ostien usw.), glaubt man ein normales Herz vor sich zu sehen, in welchem nur die arteriellen Ostien vertauscht sind und die Ventrikel sich ihrer veränderten Beanspruchung angepaßt haben.

Die Transposition der Gefäße gibt nun Anlaß zu einer doppelten Betrachtung. Zunächst taucht die Frage nach der Gestaltung des Kreislaufs, nach der Versorgung der einzelnen Körperbezirke und im Anschluß hieran nach der klinischen Diagnostik und den

Lebensaussichten auf. Sodann wird man versuchen müssen, eine Ursache oder Deutung des Zustandekommens einer solchen Veränderung zu finden. Nach diesen Gesichtspunkten soll im folgenden das Herz besprochen und bei den Kreislaufverhältnissen noch eine Berücksichtigung ähnlicher Fälle angeschlossen werden.

Durch die Vertauschung der arteriellen Hauptgefäße sind zwei Kreisläufe nebeneinander geschaltet worden: Der venöse, in sich zurücklaufende Körperkreislauf Aorta-Körperkapillaren-Venae cavae-rechter Vorhof-rechte Kammer und wiederum Aorta, und der arterielle, der aus dem linken Herzen in die Pulmonalis, die Lungenkapillaren und aus diesen zurück durch die Lungenvenen in den linken Vorhof, die linke Kammer und von dort aus wieder in die Pulmonalis führt.

Würde nun keinerlei Verbindung zwischen diesen beiden Kreisläufen bestehen, so wäre nur ein intrauterines Leben denkbar: Das aus der Nabelvene kommende, arterialisierte Blut würde den Körper wie beim normalen Foetus versorgen, das durch die Bronchialarterien strömende genügte zur Ernährung der nicht beatmeten Lungen. Mit dem ersten Atemzuge jedoch würde außer durch die Anastomosen zwischen Lungen- und Bronchialgefäßen keinerlei arterialisiertes Blut in den Körperkreislauf gelangen können, bei ihrer im allgemeinen unzureichenden Ausdehnung das Neugeborene also sofort an Asphyxie zugrunde gehen.

Um überhaupt das Leben zu ermöglichen, muß also außerdem eine Kommunikation zwischen den beiden Kreisläufen bestehen, und zwar eine funktionell doppelte, die einmal den Uebergang des venösen Blutes in den Pulmonalkreislauf, anderseits die Versorgung der Aorta mit sauerstoffhaltigem Blut zu bewirken hat. Diese Verbindung kann entweder in einer einfachen Oeffnung bestehen, nämlich in einem großen Septumdefekt, durch den das Blut in zwei Richtungen strömen und so die Vermischung erreicht werden kann, oder durch zwei verschiedene Austauschwege, wie das bei dem vorliegenden Herzen der Fall ist.

Wie schon oben erwähnt, erscheint das Foramen ovale von rechts her wie ein Trichter, von links dagegen ventilartig verschlossen. Es ist hier auf den ersten Blick erkennbar, daß das Blut vom rechten in das linke Herz geflossen ist, also den foetalen Weg genommen hat. Die Verbindung zwischen dem sauerstoffreichen

Lungenblut und der Aorta besorgte der offen gebliebene Ductus arteriosus, der als direkte Fortsetzung der Pulmonalis imponiert, während die Lungenarterien nur als Seitenäste erscheinen.

Auf diese Weise erhielt die untere Rumpfhälfte partiell arterialisiertes Blut, während die obere nur auf Umwegen zu einer Sauerstoffversorgung gelangen konnte, durch Anastomosen der Epigastrica sup. und inf. auf der Ventral- und der Intercostal- und Schultergefäße auf der Dorsalseite, also auf dem gleichen Wege, auf dem bei dem Krankheitsbild der Isthmusstenose die untere Körperhälfte mit Blut versorgt wird.

Neben diesen Verbindungen sind die Anastomosen der Lungen- mit den Bronchialgefäßen als ein nicht zu unterschätzender Faktor für den Austausch zwischen den beiden Kreisläufen anzusehen: Erfolgte die arterielle Versorgung des Körpers ausschließlich in der oben dargestellten Weise, so würde ein Organ nur rein venösen Zustrom erhalten, nämlich das Herz selbst, dessen Kranzarterien von der aus dem venösen rechten Ventrikel aufsteigenden Aorta gespeist werden. Hätte nun dieses Blut keinerlei arterielle Beimischung, so müßte man schwere Schädigungen des Herzmuskels erwarten, da Fälle bekannt geworden sind, wo eine nur teilweise venöse Versorgung des Herzens zu weitgehenden Myocardzerstörungen geführt hat.

Scholte beschrieb das Herz eines $2\,^1/_2$ Monate alten, an Bronchopneumonie verstorbenen Mädchens, bei dem die linke Coronararterie aus der Pulmonalis entsprang, also venöses Blut führte, und wo sich im Bereich ihres Versorgungsgebietes, des linken Ventrikels, eine starke Myocarditis fibrosa mit frische Nekroseherden, sowie Verkalkung und Verfettung des Herzmuskels und diffuse Endocardverdickungen fanden. Abrikossof stellte einen gleichartigen Fall bei einem 5 Monate alten, ebenfalls an Bronchopneumonie zugrunde gegangenen Kinde dar, mit Aneurysmenbildung im linken Ventrikel, die sich mikroskopisch auf regressive Veränderungen in der linken Vorderwand zurückführen ließ. Ein dritter derartiger Fall wurde von Heitzmann veröffentlicht. Bei der Sektion eines $3\,^1/_2$ Monate alten Mädchens, das unter den Erscheinungen der Herzinsuffizienz ad exitum gekommen war, konnte man schon äußerlich die venöse Versorgung des linken Herzens an der bläulichen Verfärbung und der starken Gefäßzeichnung seiner Wand er-

kennen. Die linke Kammer war erweitert, das Septum an der Spitze verdünnt und dort, ebenso wie der Papillarmuskel, durch Schwielengewebe ersetzt. Abrikossof führt diese Veränderungen auf den verminderten Blutdruck und das venöse Blut in der Pulmonalis zurück, während Heitzmann die Ursache einzig in der venösen Versorgung sieht und die Befunde zu denen der Coronarsklerose, die auch zu Infarkten des Septums, der Herzwand und der Papillarmuskeln führt, in Parallele setzt.

Da solche Myocardbefunde hier nicht vorliegen, muß man annehmen, daß den Kranzgefäßen durch die Verbindung der Lungenarterien mit den Bronchialvenen kleine Mengen stärker sauerstoffhaltigen Blutes zugeflossen sind. Diese Möglichkeit ist schon von einem der ersten Autoren, die sich mit der Transposition beschäftigt haben, in Betracht gezogen worden. Tiedemann hat bei dem von ihm sezierten Mädchen durch Farbeninjektion in die Aorta die Bronchialarterien dargestellt und sie erweitert gefunden, und kommt zu dem gleichen Schluß über die Blutversorgung des Herzens: „Außerdem endlich mußte dasjenige venöse Blut, welches aus der Aorta durch die erweiterte Bronchialarterie in die Lungen strömte, dort in arterielles verwandelt werden, und durch die Bronchial-Venen, wenigstens zum Theil, in die obere Hohlader und den rechten Venensack ergossen werden. Dieses arterielle Blut, mit dem venösen vermischt, mußte denn wohl durch die aus der Aorta entspringende Kranzarterien in die Muskelsubstanz des Herzens geleitet, dessen Ernährung unterhalten und dasselbe zu seinen Bewegungen befähigen.“ Nach Rauchfuss ist dieser von Tiedemann beschriebene Weg „der wesentlichste Faktor für die Zufuhr arteriellen Blutes zum Aortensystem“, während „der Versuch weit weniger befriedigen mußte, die Persistenz des Foramen ovale oder des Ductus arteriosus für eine die Venosität des Aortenblutes korrigierende Mischung beider Blutarten zu verwerthen“. In neuerer Zeit hat Nägeli an Hand eines Falles, der bei geschlossenem Foramen ovale relativ weite Bronchialarterien zeigte, wieder auf die Wichtigkeit der Verbindung zwischen Bronchial- und Lungengefäßen hingewiesen [1]), und dabei auf eine Arbeit von v. Redwitz aufmerk-

1) Diese Anastomosenbildung kann sogar so bedeutend sein, daß das Leben auch bei Verschluß des Ductus Botalli möglich ist, wie später noch ausgeführt wird.

sam gemacht. Dieser untersuchte die Anastomosen der Kranzgefäße untereinander und gab nach Langer an, daß sie außerdem mit den Gefäßen des Herzbeutels und — was für die vorliegende Betrachtung wichtiger ist — mit den Bronchial- und Zwerchfellgefäßen anastomosieren, unter Vermittlung der Vasa vasorum der großen Gefäße. Das würde noch eine weitere Möglichkeit des Zuflusses arterialisierten Blutes zu den Coronarien bedeuten.

Jedoch konnte ein solches mit Mischblut versorgtes Herz nur den einfachsten Anforderungen gerecht werden. Bei jeder Sonderbeanspruchung müßte es versagen. Daher hat auch das Kind den Ausbruch der Pneumonie keine 24 Stunden überlebt.

Die Häufigkeit dieser Art der Kommunikation der beiden Kreisläufe bei Transposition der großen Gefäße — Offenbleiben der Foetalwege bei vollständigem Septum ventriculorum — ist nach den Angaben der einzelnen Autoren sehr verschieden. Thérémin fand bei 21 derartigen Fällen nur bei 8 einen Septumdefekt, bei einem eine reitende Aorta[2]) und Vierordt zählt unter 60 Fällen, in denen die von Thérémin enthalten sind, 43 mit intakter Kammerscheidewand auf. Dagegen sagt Ribbert in seinem Lehrbuche, daß ein Septumdefekt vorhanden sein müsse, um das Leben zu ermöglichen. Auch Beitzke gibt an, daß „sich meist ein Defekt des Septum ventriculorum findet". In einem Bericht über einen nicht in diese Betrachtung gehörigen Fall erwähnt Peacock, daß er in seinem, mir nicht zugänglichem Buche „On Malformations of the Heart" 16 Fälle von Transposition aufgeführt habe, bei denen im allgemeinen das Foramen ovale offen und das Septum defekt sei. In der grundlegenden Arbeit von Rokitansky wird unter 19 Fällen kein einziger erwähnt[3]). Auch Herxheimer führt in

2) In den 12 Fällen ohne Defekt (dazu noch ein Fall mit Transposition der Ventrikel) ist zwar die Vollständigkeit der Scheidewand nicht ausdrücklich erwähnt, aber überall die Höhe des Septums gemessen. Außerdem sind die Fälle mit Defekten, auch mit kleinen, im Anschluß an diese 13 im Zusammenhang aufgeführt, sodaß ohne weiteres angenommen werden kann, daß bei den zuerst beschriebenen das Septum intakt war.

3) Das mag nun daran liegen, daß er ja nicht die Transposition, sondern die „Defekte der Scheidewände des Herzens" untersuchen wollte. Er erwähnt nur, daß „bei anomalen Stellungen der arteriellen Gefäßstämme sehr häufig Defekte des Septums zugegen sind". Herxheimer führt

seiner großen Zusammenstellung der Mißbildungen des Herzens neben einer sehr großen Zahl von Fällen, bei denen die Transposition mit anderen Fehlbildungen des Herzens verbunden ist, nur ganz vereinzelte Befunde, wie sie hier beschrieben werden, auf. Spitzer hat in seiner phylogenetischen Theorie die Transposition ohne Septumdefekt als einen Extremfall der vollständigen Vertauschung (Typus III b) dargestellt, hatte aber dafür unter 9 Beobachtungen keinen Fall zur Verfügung. In einer Zusammenfassung von Kato im Jahre 1930 sind unter 92 Fällen nur bei 55 Angaben über das Ventrikelseptum gemacht, wobei es 13 mal als intakt angegeben wurde. Dagegen zeigen unter 5 seiner eigenen Fälle nur 2 einen Septumdefekt.

Da nun in vielen dieser Veröffentlichungen Fälle dargestellt wurden, bei denen sich noch andere Abnormitäten fanden, wie gleichzeitige Transposition der Ventrikel — also Mitralis rechts, Tricuspidalis links — oder Umlagerung der Eingeweide usw., erschien es mir angebracht, einmal alle diejenigen Beobachtungen zusammenzustellen, bei denen bei Situs solitus der Körperorgane ausschließlich eine Transposition der großen Gefäße ohne Defekt der Kammerscheidewand bestand. Fälle von Atresie oder hochgradiger Stenose der großen Arterien oder der venösen Ostien wurden nicht berücksichtigt.

---

allerdings 3 Fälle von R. ohne Septumdefekt an, bei denen jedoch in der in der Originalarbeit ein solcher bestand: Fall 9 („Defekt des ganzen vorderen Septums"), Fall 24 („Defekt in einem anomalen Septum") und 30-jähriger Lithograph (Fall 23, „Defekt in einem anomalen Septum"). Da auch andere Autoren, besonders bei Zitaten, die schon mehrfach in der Literatur erwähnt wurden, Irrtümer unterlaufen sind, z. B. v. Bokay bei den Fällen Rokitansky, Ashby, Sanders, wurden sämtliche Fälle, die ich mir im Original zugänglich machen konnte, dort nachgelesen und aus dem Original zitiert. Wo dies nicht möglich war, ist es in der weiter unten folgenden Zusammenstellung ausdrücklich angegeben.

Autor und Jahr	Alter	Geschlecht	Foramen ovale	Ductus art.	Bemerkungen
1. Baillie 1797	2 Mon.	—	offen	kaum offen 1 Linie weit	
2. Wistar 1817	2½ Jahr	m.	weit offen	geschlossen	Zyanose ab Ende des 3. Monats
3. D' Alton 1824	16 Mon.	w.	"	"	Zyanose ab 3. Monat
4. Tiedemann 1824	12 Tage	w.	"	weit offen	Zyanose ab 9. Tag Erstickungsanfälle
5. Ducrest 1840	10 Std.	w.	mit Klappe versehen	offen	Je 3 Lungenlappen
6. Friedberg 1844	—	—	offen	—	
7. Beck 1846	75 Std.	w.	offen	offen	
8. Bednar 1850	17 Tage	m.	Foetale Wege normal		Walnußgroßer apoplekt. Herd im vord. l. Hirnlapp
9. Ders.	32 Tage	m.	offen	für feine Sonde durchgäng.	
10. Ders.	18 Tage	w.	Foetale Wege normal		
11. Keil 1854 zit. n. H. Meyer	35 Std.	—	kleiner Spalt	ziemlich weit	
12. H. Meyer 1857	4 Wochen	—	offen	f. dicke Borste durchgängig	Convulsionen
13. Cockle 1863	2 J. 8 Mon.	m.	offen f. Spitze d. kl. Fingers	fibrös. Strang	Zyanose Ende d. 3. Mona
14. Fränkel 1870	50 Tg.	—	offen	weit offen	
15. Kelly 1871	3 Mon.	m.	offen f. Gänsekiel	fibrös. Strang	Zyanose ab 5. Woche. Tägl. convuls. Anfälle
16. Smith, Pye	14 Woch.	m.	siebartige Oeffnung	offen	
17. Ogston 1873	98 Tage	m.	offen	offen	Aorteninsuffizienz
18. Holl 1882	71 Tage	m.	offen	offen	Krämpfe

Autor und Jahr	Alter	Geschlecht	Foramen ovale	Ductus	Bemerkungen
Marchand 1882	—	m.	weit offen	offen	Zyanose bes. der oberen Hälfte
Thérémin Obs. 27 1883ff.	—	—	offen	„	
Ders. Obs. 28	—	—	„	nähert sich d. Verschluß	
Ders. Obs. 29	—	—	wenig offen	offen	
Ders. Obs. 30	71 Tage	m.	offen	für feine Sonde durchgäng.	
Ders. Obs. 31	—	—	„	offen; Endothel bildet Längsfalten	
Ders. Obs. 32	—	—	offen für 3 mm Sonde	offen f. 2 mm Sonde	Stärkere Einziehung d. Isthmus
Ders. Obs. 33	—	—	offen	offen	
Ders. Obs. 34	—	—	„	obliteriert	
Ders. Obs. 35	19 Tage	m.	„	offen	
Ders. Obs. 36	7 Mon. 11 Tg.	m.	Gr. Defekt d. Vorhofssept.	völlig obliteriert	Keine Zyanose
Ders. Obs. 38	44 Tage	w.	offen	offen f. 1 mm Sonde	
Ders. Obs. 39	73 Tage	m.	„	offen	Enge Aorta
Epstein 1866	28 Tage	m.	„	1 cm weit	Isthmus deutlich ausgeprägt. Zyanose am 13. Tag
Ramm 1899	56 Tage	m.	durch Valvula hinreichend gedeckt	weit offen	
Lochte 1892	3 Std.	m.	Linsengroße Oeffnung	„ „	
Bönniger 1907	2 Mon.	—	offen	offen	
Entz, 1910 zit. n. v. Bokay	3 Mon.	m.	„	„	

Autor und Jahr	Alter	Geschlecht	Foramen ovale	Ductus art.	Bemerkungen
37. v. Bokay 1911	10 Mon.	m.	offen	unpassierbarer Strang	
38. Sédillot 1912	39 Tage	m.	weit offen	weit offen	Zyanose der oberen Hälfte
39. Nägeli 1912	12 Tage	w.	geschlossen	offen	relativ weite Bronchialarterien
40. Liebich 1913	2 Tage	m.	nicht völlig geschlossen	„	
41. Gilliat 1915 zit. n. Kato	3 Tage	—	offen	„	Linker Ventrikel atrop
42. Mönckeberg 1916	3 Mon.	m.	„	geschlossen	Nur eine Kranzarterie
43. Platou 1917	—	—	„	offen	
44. Lindemann u. Gruber 1919	12 Tage	m.	„	kaum sondierbar	Zyanose, vor allem der oberen Hälfte
45. Dieselben	6 Tage	w.	„	stark, aber durch Wanddickg. verengt	
46. Jacobson 1921	3 Wochen	m.	kleine Oeffnung	weit offen	mongoloides Gesicht
47. Matthis 1925	Neugebor.	m.	weit offen	offen	Myelomeningocystocele, Bauchbruch
48. Freudenthal 1927	9 Tage	m.	wird hinreich. gedeckt	„	
49. Hochsinger 1928	11 Mon	w.	—	„	Enge der Aorta descend
50. Kato 1930	2 Mon.	m.	durch gefensterte Membr. verschlossen	anatom. offen, funktionell geschlossen	
51. Ders. 1930	22 Tage	m.	offen	offen, ziemlich eng	Spastische Parese d. Be
52. Ders.	12 Tage	m.	„	offen	Zyanose am 11. Tag; Krämpfe
53. Eigener Fall 1931	54 Tage	m.	„	„	Abnorme Lungenlappun

Nicht in allen vorstehenden Beobachtungen sind genaue Angaben über die Vollständigkeit des Septum ventriculorum gemacht worden. Doch finden sich statt dessen entweder genaue Herzbeschreibungen, bei denen man annehmen muß, daß die nicht erwähnten Teile ohne Besonderheiten waren. Oder es folgen Betrachtungen über die Blutversorgung des Körpers, die den Schluß zulassen, daß außer den jeweils erwähnten Kommunikationen keine Verbindung der beiden Kreisläufe bestanden hat, das Kammerseptum also intakt war.

Hierzu sind noch diejenigen Arbeiten zu nenen, deren Originale nicht zur Verfügung standen, und bei denen die Zitate einen solchen Schluß nicht gestatten, ferner die ganz kurz mitgeteilten Demonstrationen, aus denen Sicheres über die Kammerscheidewand nicht zu entnehmen ist. Es sind dies die Fälle Langstaff (zit. bei Farré), Ward (bei Kelly zitiert und als Word ref. in Schmidt's Jahrbüchern), Janeway (zit. bei Herxheimer, Möckeberg), Rauchfuss (im Handbuch der Kinderkrankheiten nicht eingehend beschrieben), Osler (zit. bei Rauchfuss), Scheel (kurzes Referat), Döring (unvollständige Beschreibung) und Walmsley (Demonstration).

Unter den 53 in der Tabelle angeführten Fällen finden sich bei 37 Angaben über das Geschlecht, und zwar sind 28 männlich, 9 weiblich, sodaß es scheint, als würde das männliche Geschlecht bedeutend mehr betroffen, ungefähr in dem Verhältnis 3 : 1. Das Foramen ovale ist 42 mal offen, 7 mal wenig offen, zweimal „hinreichend gedeckt" (Ramm, Freudenthal) und einmal geschlossen, d. h. es besteht fast ausnahmslos eine Kommunikation der Vorhöfe. Dagegen ist der Ductus arteriosus weniger oft durchgängig. Zwar wird er nur 8 mal als geschlossen und 44 mal als offen bezeichnet, jedoch sind die Oeffnungen zum Teil so fein, daß man ihn in ungefähr 12 weiteren Fällen als funktionell geschlossen ansehen muß.

Jedoch genügt zur Beurteilung des Ductus Botalli eine derart schematische Aufzählung von Oeffnung und Verschluß nicht, vielmehr muß man diese Befunde zu dem Lebensalter und zu dem Zeitpunkt der normalen Involution in Beziehung setzen. So war er bei den 7 in den ersten 3 Tagen verstorbenen Kindern naturgemäß offen, von 13 Fällen zwischen 6 Tagen und 4 Wochen nur

9 mal, 4 mal in Involution begriffen. Im 2. Monat war er bei 9 Kindern 5 mal offen, 4 mal dem Verschluß nahe, im 3. Monat wurde er unter 8 Fällen 2 mal völlig verschlossen, einmal in Rückbildung gefunden. Bei den 6 Kindern, die älter als $^1/_2$ Jahr wurden, war er nur in einem Falle durchgängig.

Normalerweise ist der arteriöse Gang nach 14 Tagen noch für eine Stecknadel durchgängig, am Ende der 3. Woche der Obliteration nahe, Ende des 3. Monats vollständig verödet (nach Herxheimer). Nach H. Meyer fällt das Offenbleiben bis zum Ende des 2. Monats noch in die Grenzen der physiologischen Schwankungen.

Vergleicht man diese Ziffern mit den aus der Zusammenstellung sich ergebenden, so sieht man, daß im 2. und 3. Monat über die Hälfte der Fälle einen noch nicht in Rückbildung begriffnene Ductus Botalli aufweisen. Nimmt man auch im extrauterinen Leben — wie später ausgeführt wird — die Stromrichtung von der Pulmonalis zur Aorta an, so ließe sich das Offenbleiben mechanisch durch die Fortdauer der Strömung erklären. Nach Pfeifer (zit. nach Herxheimer) beruht das Ausbleiben des Verschlusses wohl auf Anomalien der histologischen Beschaffenheit der Ductuswand. Doch legt das Verhalten in einem Teil unserer Fälle den Gedanken nahe, daß auch die mechanischen Verhältnisse, die von älteren Autoren als ausschließliche Ursache für Verschluß oder Offenbleiben angesehen wurden, mit berücksichtigt werden müssen. Da aber der Verschluß in vielen Fällen doch zustande kommt – die ältesten Fälle zeigen ihn fast sämtlich —, muß man annehmen, daß der Blutstrom das Wachstum der Wand zwar hemmen, aber nicht aufhalten kann.

Das Leben aller dieser Kinder dauerte nur kurz. In 44 Fällen fanden sich Altersangaben; davon starben 20 in den ersten 4 Wochen, 17 zwischen 4 und 14 Wochen (Genaueres siehe oben). Das höchste Alter erreichten die Fälle von Wistar und Cockle mit $2^1/_2$ und $2^2/_3$ Jahren [4]). Außer ihnen haben nur der Fall von

4) In seiner Dissertation erwähnt Döring noch einen Fall (14): 2¾ Jahre alter Knabe, Transposition der großen Gefäße, Vena cava sin. persistens. Jedoch fehlen weitere Angaben über das Herz, sodaß es nicht mit in Betracht gezogen werden kann.

D'Alton (16 Mon.) das 1. Lebensjahr und drei weitere Fälle (Thérémin Obs. 36, von Bokay und Hochsinger) das 1. Lebensjahr überschritten. Bemerkenswert ist dabei, daß kein Todesfall in dem Alter zwischen 3 und 7 Monaten eingetreten ist. Es scheint, als ob die Kinder, wenn sie überhaupt die Zeit überstanden haben, während welcher sich der Ductus Botalli schließt, durch reichliche Anastomosenbildung zwischen Bronchial- und Lungengefäßen, wie sie oben geschildert wurde, relativ lange die unzureichende Arterialisierung ertragen könnten. Diese Gefäßverbindungen ersetzen hier den Ductus arteriosus vollständig und erfüllen statt seiner die bei der Besprechung der Kreislaufverhältnisse aufgestellte Forderung nach einer Verbindung sowohl vom venösen zum arteriellen (Foramen ovale) als auch vom arteriellen zum venösen Kreislauf.

Das am meisten hervortretende klinische Symptom bei der Transposition der großen Gefäße ist die hochgradige Zyanose, die meist von Geburt an besteht (nur bei Tiedemann erst vom 9., Kato, Fall 5, vom 11., Epstein vom 13. Tage, Kelly von der 5. Woche ab). Der 7 Monate alte Fall von Thérémin zeigte als einziger überhaupt keine bläuliche Verfärbung, und bei den drei ältesten Kindern (Wistar, Cockle, D'Alton) setzte sie erst gegen Ende des 3. Monats ein, vermutlich zu einer Zeit, wo sich der Ductus arteriosus schloß. Bei dem 7 Monate alten Knaben fand sich ein großer Defekt im Vorhofsseptum („une large communication entre les deux oreillettes", 1,8:1,3 cm), sodaß in den Atrien möglicherweise eine Strömung des Blutes in zwei Richtungen und eine so günstige Durchmischung stattfinden konnte, daß keine Zyanose auftrat, etwa in der Art, wie es Wistar von seinem Falle annahm: „It is probable, that the protraction of the life depended upon the mixture of the blood in the two auricles. And that they really were to be considered as one cavity in this case." Mehrere Autoren geben in ihren Berichten an, daß die Zyanose sich besonders in der oberen Körperhälfte geltend machte (Marchand, Sédillot, Lindemann und Gruber). Das entspricht durchaus den oben geschilderten Kreislaufverhältnissen, wonach die Aorta descendens durch den Ductus Botalli relativ gut mit arteriellem Blute versorgt wird.

Hochsinger hat ausführlich die Symptomatologie der an-

geborenen Herzfehler und speziell die der Gefäßtransposition beschrieben. Auch er — und seiner Darstellung folgend De la Camp — rückt die Zyanose in den Vordergrund und betont außerdem das Fehlen von Herzgeräuschen bei reiner Transposition ohne Septumdefekt. Bei dieser Form besteht ja keinerlei Ursache zur Geräuschbildung im Herzen selbst: Die Ostien sind nicht stenosiert, die Klappen glatt und suffizient, die Kammerscheidewand ist vollständig. Nur der offene Ductus Botalli kann durch Wirbelbildung ein Geräusch veranlassen, das am deutlichsten über dem Manubrium sterni gehört wird. Eine Reihe von Autoren beschreibt jedoch systolische Geräusche über der Herzspitze — auch mein Fall wies ein solches auf —, für die ich keine andere Erklärung finden kann, als daß sie vom offen gebliebenen Ductus arteriosus herrühren. — Das offene Foramen ovale veranlaßt fast niemals diastolische Geräusche.

Hochsinger fand nun in vielen Fällen den 2. Pulmonalton, an der Auskultationsstelle im 2. rechten Intercostalraum, akzentuiert, und hält gerade diese Trias: Zyanose, fehlende Herzgeräusche, 2. betonter Pulmonalton für pathognomonisch für die Transposition. Er erklärt die Akzentuierung durch einen Ueberdruck im Lungenkreislauf, der veranlaßt sein soll durch den druckkräftigeren linken Ventrikel und durch den Rückfluß des Blutes aus der Aorta durch den Ductus Botalli in die Pulmonalis. Dieser Anschauung kann ich nicht beipflichten: Bei Durchsicht der Literatur findet man in den meisten Fällen, daß nicht der linke, sondern der rechte, die Aorta entsendende Ventrikel der starke, druckkräftige ist, wie auch bei dem von mir sezierten Herzen. H. Meyer beschreibt die rechte Kammer „auch in der Anordnung und Stärke der Trabeculae carneae sowie der Papillarmuskeln einer linken Kammer viel ähnlicher als einer rechten". Die linke Kammer „zeigte in den nach innen vorspringenden Muskelbündeln mehr den Charakter, welcher sonst der rechten Kammer zukömmt". Aehnlich äußern sich Epstein, Jacobson u. a. In den 12 Fällen von Thérémin ist nur einmal der linke Ventrikel stärker, einmal sind beide gleich stark, zehnmal ist der rechte der kräftigere.

Ebenso halte ich es für unwahrscheinlich, daß das Blut von der Aorta zur Pulmonalis strömt, vielmehr schlägt es den umgekehrten Weg ein: Die Aorta descendens liegt, wie es Epstein angegeben hat und wie ich es für meinen Fall beschrieben habe, in der Fort-

setzung des Ductus Botalli, der mit dem Aortenbogen einen spitzen Winkel bildet. Dadurch entsteht eine Art Ventilklappe zwischen beiden, auf deren Bedeutung für den normalen Verschluß des arteriösen Ganges Strassmann (zit. nach Herxheimer und De la Camp) größtes Gewicht legt. Dieses Ventil ist von der Aortenseite aus nicht passierbar, auch wenn es die Oeffnung nicht völlig deckt, da das Blut zur Umgehung rückfließen müßte. Dagegen kann es von der Pulmonalis aus leicht gehoben werden, sofern der in ihr herrschende Druck ausreicht. Nach H. Meyer und nach von Bokay entsteht nun durch den Uebertritt von Blut durch das Foramen ovale in den linken Kreislauf ein Defizit im untersten Aortenteil. Es herrscht dort also nur geringer Druck, den auch der schwache linke Ventrikel, noch dazu bei seiner Blutüberfüllung durch die Kommunikation der beiden Vorhöfe, leicht überwinden kann. Dazu kommt noch, daß der Weg des Blutes zur Einmündungsstelle des Ductus arteriosus in die Aorta in der Pulmonalis kürzer ist als in der Aorta, bei meinem Fall ungefähr 1 cm, das sind 25%. Bei gleichzeitiger Ventrikelkontraktion kommt daher das Pulmonalblut eher an der Einmündungsstelle an, der Aortendruck ist noch niedrig, das Ventil also leicht zu heben. Es steht demnach einer Blutbewegung in der Richtung Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens kein Hindernis entgegen. Sie ist vielmehr leichter zu verstehen, als der umgekehrte Weg, der einen Rückfluß um das Ventil herum zur Voraussetzung hätte.

Also kann die Verstärkung des 2. Pulmonaltones nicht im Sinne von Hochsinger erklärt werden, sondern man muß versuchen, eine andere Ursache für sie zu finden.

Beim normalen Herzen verläuft die Pulmonalis in ihrem Anfangsteile schräg nach links und oben, die Aorta entsprechend nach rechts, der Schall wird in dieser Richtung fortgeleitet, und wir hören also den Schluß der Pulmonalklappen im 2. linken Interkostalraum, den der Aortenklappen rechts. Lassen sich diese Auskultationspunkte bei der Transposition einfach vertauschen? Hier fehlt doch die spiralige Drehung der Gefäße umeinander, die die Schräglage und damit die Schallfortleitung in dieser schrägen Richtung bedingt. Vielmehr steigen Aorta und Pulmonalis parallel zueinander (Lochte) in ihrem Anfangsteil senkrecht in die Höhe, der Schall wird also senkrecht fortgeleitet, man hört demnach rechts vom Sternum die Aorta, links die Pulmonalis.

Es wäre nun nach der Ursache der Verstärkung des 2. Aortentones zu suchen, die bedingt sein könnte durch einen Widerstand, der hier fehlt, oder durch erhöhten Druck im großen Kreislauf, z. B. durch Erhöhung der Blutmenge. Hochsinger und auch Kato geben häufiges Vorkommen von Hyperglobulie und Polycythämie als Folge der permanenten Reizung des erythropoetischen Knochenmarks durch den Sauerstoffmangel an. Ich möchte dazu noch annehmen, daß auch die dauernd im Umlauf befindliche Blutmenge vermehrt ist, wenngleich derartige Untersuchungen bei dem hier vorliegenden Krankheitsbild noch nie gemacht wurden. Wislicki hat die Bedingungen zusammengestellt, unter denen die kreisende Blutmenge zunimmt und die Blutdepots des Körpers sich entleeren. Abgesehen von den Faktoren, die wie Herzfehler oder Temperaturerhöhung direkt am Kreislauf angreifen, sind dies Muskelarbeit, Asphyxie, Aufenthalt in der Höhe oder sonst in sauerstoffarmer Luft, psychische Erregung, Gravidität und schließlich Hyperthyreoidismus. Er fand als gemeinsamen Faktor dieser so verschiedenartig erscheinenden Auslösungsursachen den „das Angebot übersteigenden Sauerstoffbedarf der Gewebe". Löst also Sauerstoffmangel beliebiger Genese eine Erhöhung des zirkulierenden Blutvolumens aus, so ist vielleicht der Schluß gestattet, daß sie auch im Organismus des durch die fehlerhafte Arterialisierung des Blutes sauerstoffverarmten Säuglings statthat. Diese Hypothese bietet jedenfalls eine Erklärungsmöglichkeit der Akzentuation des 2. Aortentones.

Die Perkussion spielt bei der Diagnostik congenitaler Herzfehler bei Kindern nur eine untergeordnete Rolle, da nach Hochsinger bei einer großen Zahl Herzvergrößerung sowohl klinisch als auch anatomisch vermißt wird.

In vielen Fällen wird Kurzatmigkeit, in manchen werden Krämpfe beobachtet, die wohl als Folge der Hirnanoxämie zu deuten sind. Auf Erwähnung seltener, für die Gesamterfassung des Krankheitsbildes nicht bedeutungsvoller Befunde ist hier verzichtet worden.

Zu den angeborenen Herzfehlern gesellen sich nach Hochsinger noch vielfach anderweitige Mißbildungen. Bei den hier zusammengestellten Fällen von Transposition sind diese selten beobachtet. Der von Jacobson beschriebene Knabe zeigte mon-

goloides Aussehen, Ducrest fand je 3 Lungenlappen, das von mir beschriebene Kind wies links drei, rechts angedeutet vier Lungenlappen auf, sowie einige bereits anfangs aufgezählte, unbedeutende Anomalien [5]). Eine auffallende Mißbildung fand nur Matthis (Myelomeningocystocele, Bauchbruch). Auch scheint die Transposition selten familiär aufzutreten. Nur Kelly gibt an, daß die Mutter des von ihm beobachteten Kindes ihm erzählt habe, daß bei ihrem ersten, mit 5 Monaten verstorbenen Kinde „the arteries of the heart were wrongly placed".

Die Lebensaussichten sind nach der obigen Zusammenstellung denkbar ungünstig, die Kinder, deren Widerstandskraft durch den mangelhaften Kreislauf herabgesetzt ist und für die die geringste Infektion deletär wirkt (Hochsinger), sterben an interkurrenten Erkrankungen, häufig an Bronchitis oder Bronchopneumonie. Oder es kommt nach Lindemann und Gruber zum langsamen Tod an Kohlensäure-Ueberladung des besonders schlecht versorgten Gehirns, wodurch das Atemzentrum ungünstig beeinflußt wird.

Die Frage nach der Ursache der Transposition hat die Autoren schon früh beschäftigt. Während Baillie und Wistar noch keine Erklärung finden, denkt D'Alton an die Möglichkeit, daß die Mutter durch zu starkes Schnüren in der Schwangerschaft sie veranlaßt habe. („Eius staturam proceram ne graviditas deleret, thoracem abdomenque tanta vi conpressit, ut ne ullus quidem paucis mensibus ante partum graviditam illam censeret.") Friedberg und nach ihm H. Meyer haben sie zuerst entwicklungsgeschichtliche zu deuten versucht, nämlich durch das „Stehenbleiben der großen Gefäßstämme auf einer früheren Entwicklungsstufe, in der sie noch nicht eine spiralige Drehung umeinander erfahren haben" (Meyer). Später hat Rokitansky eingehende embryologische Untersuchungen angestellt und kam zu dem Resultat, daß die Transposition auf

5) Diese morphologische Abweichung der Lungen von der Norm stellt keine ausgesprochene Mißbildung, sondern einen nicht seltenen Nebenbefund dar. Dévé fand den Cardiallappen bei 180 Sektionen eines Jahres 19mal ausgebildet, 36mal angedeutet, also fast in einem Drittel der Fälle. Wiedersheim dagegen faßt den Lobus subpericardiacus als eine „atavistische Einrichtung" auf, die am häufigsten bei niederen Rassen und Mikrocephalen vorkommt.

eine fehlerhafte Anlage des Truncus- und Ventrikelseptums zurückzuführen sei.

Er stellte dar, daß das Truncusseptum normalerweise am linken hinteren Umfange des Truncus seinen Ursprung nimmt, und, mit seiner Concavität nach hinten gerichtet, ihn in die linke, vornstehende Pulmonalis und die rechte, hintere Aorta scheidet. Geht nun dieses Septum von einer anderen Stelle aus, ohne die Art seiner Krümmung zu ändern, oder entspringt es zwar an der gleichen Stelle, wendet aber seine Concavität nach vorn, statt nach hinten, oder kombinieren sich diese beiden Abweichungen, so müssen sich Anomalien in der Stellung der großen Gefäße ergeben. Für das Zustandekommen einer Einmündung in die nicht zugehörigen Ventrikel ist aber außerdem noch die Stellung des Septum ventriculorum maßgebend. Normalerweise umgreift es die rechts und hinten liegende Aorta von rechts her und setzt sich bis an ihren linken vorderen Umfang fort. Dadurch gelangt die Aorta in den linken Ventrikel. Steht nun an der gleichen Stelle die Pulmonalis, so wird sie bei gleichbleibender Kammerseptumanlage in den linken Ventrikel einbezogen werden. Es kann aber auch der Fall eintreten, daß das Septum ventriculorum so ansetzt, daß es das hinten befindliche Gefäß von links umfaßt, wodurch es in den rechten Ventrikel gerät. Steht nun durch abnorme Teilung des Truncus die Pulmonalis hinten, so würde sie trotz dieser abnormen Stellung in den rechten, ihr zugehörigen Ventrikel geraten, die Transposition also „corrigiert" sein.

Rokitansky hat zwei Beispielreihen aufgestellt, in denen der Ansatz des Truncusseptums an verschiedenen Stellen des Truncusumfanges dargestellt ist. Schema A geht von der Norm aus, d. h. von der nach hinten gerichteten Konkavität des Septums, während im Schema B die Konkavität nach vorne gewendet ist, also bei der Ausgangsform die Aorta vorn und links liegt. Er läßt nun in beiden Reihen den Septumansatz einen Weg von 270° beschreiben und bringt so in ihnen alle überhaupt möglichen Transpositionsformen unter. Dabei ist das Schema A derart angelegt, daß das Ventrikelseptum die zugehörige Arterie in den für sie bestimmten Ventrikel einbezieht, die Gefäße also corrigiert transponiert sind, während in der Reihe B die transponierte Arterie in den „ungehörigen" Ventrikel gerät.

Der hier beschriebene Fall entspricht der Form B 3 bezw. B 4, Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten, das Septum umgreift die Pulmonalis von rechts her.

Mönckeberg macht verschiedene Einwände gegen diese Theorie geltend. Zunächst entspringt das Truncusseptum nicht von einem, sondern von zwei Wülsten. Sodann durchzieht es den Truncus nicht gekrümmt, sondern gerade, statt dessen aber in sich spiralig gedreht. Der wichtigste Unterschied gegenüber der Lehre von Rokitansky liegt aber in der Anschauung über die Stellung der Gefäße zueinander. Während Rokitansky nur die gegenseitige Lage an der Einpflanzungsstelle in die Ventrikel in Betracht zieht, berücksichtigt Mönckeberg auch das Verhalten der Gefäße im kranialen Teile des Truncus, d. h. an der Teilungsstelle der Arteria pulmonalis. Er folgt darin der Darstellung von Lochte, der zuerst auf die Notwendigkeit hingewiesen hat, den Truncus arteriosus in seinem ganzen Verlauf zu betrachten. Nach ihm liegt im kranialen Truncusteil die Pulmonalis hinter der Aorta. Ebenso weicht Mönckeberg's Auffassung über die Lagebeziehung der Gefäße an ihrer Einpflanzungsstelle in die Ventrikel von Rokitansky's Ansicht ab. Während dieser als normale Grundstellung Aorta rechts hinten, Pulmonalis links vorn bezeichnet, folgt Mönckeberg der Darstellung von Born, der die Aorta links hinten, die Pulmonalis rechts vorn gefunden hat.

Steht nun im kranialen Teil die Aorta vorn, im kaudalen dagegen rechts und hinten, und dreht sich das Truncusseptum spiralig im Sinne des Uhrzeigers, so ist zur Erreichung der normalen Stellung eine Drehung um 225° erforderlich. Bei Querschnitten durch den Truncus in verschiedener Höhe findet man alle Einzelstadien dieses spiraligen Verlaufs. Mönckeberg vertritt die Anschauung, daß durch unbekannte Ursache in jeder beliebigen Stellung die Drehung enden und das Septum gerade herunter wachsen kann, sodaß die Einpflanzung der beiden Gefäße in die Kammerbasis dadurch fehlerhaft wird, d. h. jede fehlerhafte Position ist an irgend einer Stelle des Septumverlaufs physiologisch vorgebildet. Endet z. B. die Drehung nach 45°, so würde diejenige Stellung resultieren, die sich auch bei unserem Falle findet, nämlich Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten. Bei dieser Art der Drehung, die sich von der normalen um 180° unterscheidet, steht

das Truncusseptum demnach in gleicher Ebene, nur umgekehrt wie im Normalfalle. Dadurch kann sich das Ventrikelseptum mit ihm wie mit einem normal angelegten vereinigen, also eine vollständige Kammerscheidewand bilden. Findet dagegen fälschlich eine Drehung des Truncusseptums gegen den Uhrzeiger statt, also eine „Detorsion", und beträgt diese z. B. 45°, so entsteht dadurch eine Grundform der corrigierten Transposition: Aorta links vorn, Pulmonalis rechts hinten.

Der Grad der Drehung ist aus der Stellung der Kranzgefäße zu entnehmen. Beträgt sie z. B. 45°, so sind an der Aorta eine vordere und je eine rechte und linke hintere Klappe zu erwarten, wie sie auch in unserem Falle vorhanden sind.

Mit dieser Darstellung schließt sich Mönckeberg im wesentlichen den Ausführungen von Geipel an, nur mit dem Unterschied, daß nach Geipel die Stellung der Gefäße an der Teilungsstelle eine etwas abweichende ist, und zwar Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten. Dadurch verkürzt sich der Weg der spiraligen Drehung von 225° auf 180°. Wächst aus dieser Grundstellung das Septum gerade herunter, so entsteht eine Form der Transposition, wie sie auch in unserem Falle vorliegt.

In das Geipel'sche Schema der Transposition, in das außer den von Rokitansky erwähnten Möglichkeiten die mit Situs transversus combinierten Fälle aufgenommen wurden, läßt sich unser Fall unter „1 a) Reine Transposition: Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten, erstere aus der rechten, letztere aus der linken Kammer. Rechts dreizipfelige, links zweizipfelige Klappe" einordnen.

Eine völlig andersartige Auffassung über das Zustandekommen der Transposition hat in neuerer Zeit Spitzer dargelegt. Er geht aus von der phylogenetischen Entwicklung des Kreislaufs, die durch den Uebergang von der Kiemen- zur Lungenatmung bedingt ist. Sie führt stufenweise von der Hintereinanderschaltung des Lungen- und Körperkreislaufs zur Nebeneinanderschaltung und zur völligen Trennung des arteriellen und venösen Stromgebietes. Damit nun durch das Herz der Austausch zwischen diesen beiden stattfinden könne, müssen die aus ihm hervorgehenden Arterien eine Drehung um 180° ausführen. Wächst dann zwischen ihnen eine Scheidewand herab, so kann das aus dem Lungenkreislauf kommende Blut in die Körperarterien befördert werden und umgekehrt. Erst beim

ugetierherzen ist dieser entwicklungsgeschichtliche Weg voll-
ndig zurückgelegt. Bei der Vorstufe, dem Reptilienherzen, be-
ht noch ein direkter Rückfluß des venösen Herzblutes in den
rperkreislauf, nämlich außer der linkskammerigen eine rechts-
mmerige Aorta. Dementsprechend finden sich im Ventrikelraum
s Reptilienherzens zwei Septen statt des einen bei den Homoio-
rmen, das Septum aortico-pulmonale zur Trennung von Lungen-
d Körperkreislauf und das Septum aorticum als Scheidewand
ischen arteriellem und venösem Blute. Diese verschmelzen im
ugetierherzen teilweise miteinander. Reste des Septum aortico-
monale glaubt Spitzer in der Crista supraventricularis zu
ıen, und er findet zwischen Ein- und Ausströmungsteil der rech-
Kammer den blind endigenden Konus der rechtskammerigen
rta.

Ist nun in der ontogenetischen Entwicklung die Drehung von
kskammeriger Aorta und Pulmonalis vermindert, oder bleibt sie
ız aus, so kommt es zur Wiedereröffnung der rechtskammerigen
rta. Je nach dem Grade der Detorsion erweitert sich die rechte
d schließt sich die linke [6]). Damit geht für die vordere und hintere
ptumanlage eine Aenderung ihrer Stellung zum Blutstrom einher.
dieser eine hervorragende Auslösungsursache der Septenbildung
so muß sich bei einer Richtungsänderung die septenbildende
aft der Anlagen vermindern. Auf diese Weise werden die bei der
ansposition beobachteten vielfachen Septumdefekte erklärt.

Spitzer hat vier Transpositionstypen herausgearbeitet:

1. Die über einem Septumdefekt reitende Aorta, aufgefaßt als gemeinsame Mündung der beiden Aorten.
2. Transposition der Aorta in die rechte Kammer, gedeutet als Wiedereröffnung der rechtskammerigen Aorta mit Obliteration der linken.
3. Vollständige „gekreuzte" Transposition, also Aorta aus dem rechten, Pulmonalis aus dem linken Ventrikel aufsteigend. Sie wird erklärt als eine Wiedereröffnung der rechtskamme-

6) Es ist bemerkenswert, daß sich Spitzer wieder der Auffassung von
iedberg und Meyer nähert, die die Ursache der Transposition in
er mangelhaften Drehung der Gefäße umeinander sehen, während in
ı dazwischen liegenden 60 Jahren das fehlerhafte Wachstum des Trun-
sseptums für diese Bildungsanomalie verantwortlich gemacht wurde.

rigen Aorta mit scheinbarer Verlegung der Pulmonalis in den linken Ventrikel. In Wahrheit habe aber das Septum sich umgebildet und bestünde in seinem vorderen Teil aus der Crista supraventricularis, sodaß das Pulmonalostium sich auch hier an seinem gehörigen Platze, links von der Crista supraventricularis befinde.

4. Typus der gemischten, arteriell-venösen Transposition, d. h. der echte Ventrikel ist ausschließlich Aortenkammer, das Ostium atrioventriculare dextrum ist scheinbar in den linken Ventrikel verlegt. In Wirklichkeit hat sich die vordere Tricuspidalleiste zum Septum entwickelt, sodaß auch hier wieder die Pulmonalis ihre ursprüngliche Rechtslage zu dem „echten" Kammerseptum beibehält.

Der Typus III enthält bei Spitzer noch Untergruppen, und zwar a) vollständiges Fehlen des Septums, also Cor univentriculare, und b) Bildung eines vollständigen Kammerseptums, bei dem an die Stelle des vorderen Teiles des vorderen Septums die Crista supraventricularis getreten ist, die durch die Detorsion so zur Richtung des Blutstroms gestellt wurde, daß dessen die Septenbildung anregende Kraft an ihr wirksam wurde. Zwischen diesen beiden Extremen liegen die übrigen Formen der vollständigen Transposition.

Versucht man, diese Theorie auf das dieser Arbeit zugrunde gelegte Herz anzuwenden, so läßt sich dieser Fall nicht zu ihrem Beweise heranziehen. Bei der Beschreibung des Herzens wurde schon die Crista supraventricularis erwähnt, die besonders deutlich hervortritt. Sie liegt an ihrer gewöhnlichen Stelle, d. h. sie trennt Ein- und Ausströmungsteil der rechten Kammer, hat sich also nicht, wie nach Spitzer gefordert werden müßte, an der Septumbildung beteiligt. Die Pulmonalis liegt also links vom „echten" Kammerseptum, an der Stelle, die sonst von der Aorta eingenommen wird. Auch ist links von der Pulmonalis keinerlei Andeutung eines Konus einer linkskammerigen, obliterierten Aorta zu sehen, den man nach der phylogenetischen Theorie erwarten müßte.

Freudenthal hat auf einen sehr ähnlichen Fall die Spitzer'sche Theorie angewendet. Er fand den vordersten Teil des Kammerseptums sehr verdickt (15 mm bei einem 9 Tage alten Knaben) und nimmt an, daß die Crista supraventricularis in ihn hineinbezogen sei. Das „wahre" vordere Kammerseptum sei noch

als Leiste auf der Vorderwand des linken Ventrikels zu erkennen. Bei meinem Fall findet sich kein derartiges Gebilde. Auch ist der vordere Teil des Kammerseptums von normaler Stärke, 4 mm dick, sodaß die Freudenthal'sche Deutung sich nicht auf meinen Fall erweitern läßt.

Dagegen hat in allerletzter Zeit Kung zwei Fälle von Transposition untersucht, die dem meinen - bis auf nur für eine Sonde durchgängige Septumdefekte – weitgehend gleichen. Auch er fand bei beiden eine deutliche Crista supraventricularis sowie den vorderen Papillarmuskel in seiner normalen Stellung zum Septum. Ueber diesen Befund hinaus wendet er gegen die Spitzer'sche Lehre ein, daß das Reizleitungssystem, dessen Hauptbündel nach Aschoff (zit. nach Kung) von vornherein auf der Kuppe des Kammerseptums angelegt sei, einen durchaus normalen Verlauf zeigte, während es sich, falls das Septum mit durch die Crista supraventricularis gebildet würde, abweichend verhalten müßte.

Aus dem oben Dargestellten geht hervor, daß bei Heranziehung der verschiedenen Theorien der Transposition der hier beschriebene Fall sich am zwanglosesten mit der Auffassung von Mönckeberg in Einklang bringen läßt.

Zusammenfassung.

1. Es wird ein Fall von Transposition der großen Gefäße ohne Septumdefekt beschrieben.
2. Bei der Besprechung der veränderten Kreislaufverhältnisse ergibt sich, daß eine Sauerstoffversorgung des Organismus nur dann möglich ist, wenn eine doppelte Kommunikation zwischen dem Körper- und Lungenkreislauf besteht und der Herzmuskel durch Anastomosenbildung zwischen Bronchial- und Lungengefäßen ernährt wird.
3. 53 gleichartige Fälle werden zusammengestellt und miteinander verglichen: Während das Foramen ovale fast ausnahmslos offen gefunden wird, hängt das Offenbleiben des Ductus arteriosus mit dem Lebensalter zusammen, ist aber häufiger als normal. Die Lebensdauer übersteigt im allgemeinen drei Monate nicht.
4. An Hand sämtlicher Fälle wird die Klinik der Transposition besprochen. Dabei wird der Nachweis versucht, daß der verstärkte

2. Ton an der Basis, der bisher für den Pulmonalton gehalten wurde, ein Aortenton ist.

5. Die Theorien der Transposition werden referiert, und der beschriebene Fall wird zu ihnen in Beziehung gesetzt. Er fügt sich der Mönckeberg'schen Lehre ein. Die Spitzer'sche Theorie läßt sich auf ihn nicht anwenden.

Herrn Prosektor Dr. Schaetz spreche ich auch an dieser Stelle für die Ueberlassung des Falles und die freundliche Unterstützung meiner Arbeit meinen wärmsten Dank aus.

Literaturverzeichnis.

Abrikossof, Virchows Archiv 203, S. 413, 1911. — D'Alton, Dissertation Bonn 1824. — Ashby, Journal of Anatomy and Physiology 16, S. 90, 1882. — Baillie, Morbid Anatomy. 4. Aufl. S. 39, 1812. — Beck, Archiv f. Physiologische Heilkunde 5, S. 288, 1846. — Bednar, Die Krankheiten der Neugeborenen und der Säuglinge, 3. Teil, S. 157, Wien 1850. — Beitzke, in Brugsch, Ergebnisse der ges. Medizin, Bd. 14, 2. Hälfte, S. 333, 1930. — Bönniger, Sitzung der Gesellschaft der Charité-Aerzte, Berlin, am 7. 11. 1907. Ref. in Deutsche Med. Wochschr. 1908, S. 129. — Bokay, v., Arch. f. Kinderhk. 55, S. 321, 1911 — Born, Arch. f. mikroskopische Anatomie 33, S. 284, 1889. — De la Camp, Deutsche Klinik 4, Abt. 2, S. 185, 1907 — Cockle, British Medical Journal 1863, S. 218. — Dévé, Bull. et Mém. de la Société anat. de Paris Bd. 75, S. 341, 1900 u. 78, S. 270, 1903. — Ducrest, Archives de Méd. de Paris, Serie III, Bd. 9, S. 76, 1840. — Döring, Dissertation Leipzig 1918 — Epstein, Zeitschr. f. Heilk. 7, S. 293, 1886. — Farré, Pathological Researches, Essay I. London 1814. — Fränkel, B., Demonstration in der Berliner Medizinischen Gesellschaft, ref. in Berl. Kl. Wochschr. 1870, S. 24. — Friedberg, Die angeborenen Krankheiten des Herzens u.s.w., Leipzig 1844, S. 88 ff. — Freudenthal, Virchows Archiv 266, S. 640, 1927. — Geipel, Archiv f. Kinderheilkunde 35, S. 112 u. 222, 1903 — Heitzmann, Virchows Arch. 223, S. 57, 1917. — Herxheimer, in Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen III, 1910. — Hochsinger, Wiener Klinik 17, S. 47, 1891.. — Derselbe, Wiener Klin. Wochschr. 1928, S. 1084 u. 1129. — Holl, Wiener Mediz. Jahrb. 1882. S. 503, — Jacobson, Americ. Journ. of Diseases of Children 21, S. 176 1921. — Kato, Americ. Journ. of Diseases of Children 39, S. 363, 1930. — Kelly, Transactions of the Pathological Society Bd. 22, S. 92, 1871 — Kung, Zieglers Beiträge 88, S. 127, 1931. — Liebich, Zentralbl. f. Gynäk. 37, S. 570, 1913 — Lindemann u. Gruber, Münchener Med. Wochschr. 1919, Bd. 2, S. 1146. — Lochte, Zieglers Beiträge 24, S. 183, 1898. — Marchand, in Ahlfeld's Berichte und Arbeiten aus der geburtshilflich-gynäkologischen Klinik zu Gießen, 1881/82, Leipzig 1883, S. 267. — Matthis, Wiener Klin. Wochschr. 1925, S. 378. — Meyer, H., Virchows Archiv 12, S. 364, 1857. — Mönckeberg, in Henke-Lubarsch, Handbuch d. Spez. Pathol. Anatomie II, S. 73 ff., 1924. — Nägeli, Sitzungs-

bericht des Vereins der Aerzte in Halle a. S., ref. in Münch. Med. Wochschr. 1912, S. 1016. — Ogston, Oesterreichische Jahrbücher f. Pädiatrie 4, S. 169, 1873. — Peacock, Transactions of the Pathological Society 33, S. 48, 1881. — Platou, ref. im Zentralbl. f. Pathol. 29, S. 311, 1917 (Norwegisch). — Ramm, Dissertation Kiel 1899. — Rauchfuß, in Handbuch d. Kinderkrankh. 4, S. 107, 1878. — Redwitz, v., Virchows Archiv 197, S. 443, 1909. Ribbert, Lehrbuch der Pathologie S. 335, 1920. — Rokitansky, Die Defekte der Scheidewände des Herzens, Wien, 1875. — Sanders, Journ. of Anatomy and Physiology 27, S. 464, 1893. — Scheel, Ref. in Deutsche Med. Wochschr. 1907, S. 692 (Norwegisch). — Scholte, Zentralbl. f. Pathol. 50, S. 183, 1930. — Sédillot, Bull. de la Soc. de Péd. de Paris 14, S. 326, 1912 — Smith, Pye, Transactions of the Pathol. Society 23, S. 80, 1872. — Spitzer, Virchows Arch. 243, S. 81, 1923. — Thérémin, Etudes sur les Affections congénitales du Coeur. Paris, 1895. — Tiedemann, Zeitschrift für Physiologie von Tiedemann und Treviranus 1, S. 111, 1824. — Vierordt, in Nothnagel's Handbuch, Bd. 15, Teil 2, S. 107, 1901. — Walmsley, Journal of Anatomy 65, S. 172, 1930 — Ward, ref. als Word in Schmidt's Jahrbücher 71, S. 286, 1851. — Wislicki, Zeitschrift für die gesamte experimentelle Medizin 71, S. 696, 1930. — Wistar, System of anatomy, Bd. 2, S. 76 ff., Philadelphia, 1817. — Wiedersheim, Der Bau des Menschen als Zeugnis seiner Vergangenheit. S. 233 ff., Freiburg 1893.

Lebenslauf.

Am 29. Juli 1904 wurde ich zu Berlin als Tochter des Fabrikbesitzers Hermann Hirsch und seiner Frau Lucie geb. Neumann geboren. Ich besuchte das Lyzeum, darauf ein Jahr die Höhere Handelsschule, und war dann ungefähr $1^1/_2$ Jahre als Korrespondentin tätig. 1925 begann ich, mich durch Privatstunden auf das Abiturium vorzubereiten, das ich Ostern 1926 bestand. Ich studierte 10 Semester Medizin an den Universitäten Freiburg, Berlin und Frankfurt und bestand am 9. Juni 1931 in Berlin das Staatsexamen. Seit dem 15. Juli 1931 bin ich als Medizinalpraktikantin am Pathologischen Institut des Auguste-Viktoria-Krankenhauses zu Berlin-Friedenau tätig.